Aus der Chirurgischen Abtlg. des Robert-Koch-Krankenhauses Berlin-Moabit
Chefarzt: Professor Dr. W. Baetzner.

Über Ostitis fibrosa und die Differentialdiagnose zum Sarkom

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
an der Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Berlin

vorgelegt von

ALFRED SCHICKEL
aus Günzburg a./Do. (Bayern).

Tag der Promotion: ~~14. November 1938~~ 1. Juli 1939.

1 9 NOLTE 3 9

DISSERTATIONS-VERLAG G. H. NOLTE DÜSSELDORF

M 133

Aus der Chirurgischen Abtlg. des Robert-Koch-Krankenhauses Berlin-Moabit
Chefarzt: Professor Dr. W. Baetzner.

Über Ostitis fibrosa und die Differentialdiagnose zum Sarkom

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

der Medizinischen Fakultät

an der Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Berlin

vorgelegt von

ALFRED SCHICKEL
aus Günzburg a./Do. (Bayern).

Tag der Promotion: 1. Juli 1939

1939

DISSERTATIONS-VERLAG G. H. NOLTE DÜSSELDORF

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Berlin

Dekan: Prof. Siebeck
Referent: Prof. Baetzner
Korreferent: Prof. Rostock

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Das Krankheitsbild der Ostitis fibrosa wurde erstmals im Jahre 1891 beschrieben, als v. Recklinghausen eine Arbeit über die gegenseitigen Beziehungen der fibrösen oder deformierenden Ostitis, der Osteomalacie und der osteoplastischen Karzinose veröffentlichte, in welcher er zum ersten Mal eine Abgrenzung der verschiedenen Knochenerkrankungen vornahm. Das Krankheitsbild, für das sich Pathologen, Chirurgen, Internisten und Röntgenologen in gleicher Weise interessieren mußten, ist bis heute eifrig studiert worden, neue Ansichten und Theorien tauchten auf, neue Namen wurden angeführt, neue Tatsachen entdeckt. Und trotzdem herrscht auch heute noch in vielen Punkten Unklarheit, vor allem differieren die Meinungen der Autoren über die Abgrenzung bzw. Verwandtschaft der Ostitis fibrosa gegenüber anderen Knochenerkrankungen und infolgedessen auch über die Namengebung, ferner über die Entstehungsursachen und die innersekretorischen Zusammenhänge. Schwierigkeiten bestehen weiterhin auch bezüglich der Differentialdiagnose vor allem zwischen Ostitis fibrosa und Sarkom, worauf im folgenden anhand eines Falles näher eingegangen werden soll.

Schon vor der Beschreibung v. Recklinghausens hatte man ähnliche Knochenmalacien gefunden (Scouleton 1841, Moselig 1868). Hirschberg veröffentlichte 1889 eine Osteomalacie mit Erweichungszysten, doch schon vor ihm nahm Virchow 1876 erweichte Tumoren für diese Art von Krankheitsbildern an. Sie richtig zu deuten gelang aber erst v. Recklinghausen. Er hatte gefunden, daß die Ostitis fibrosa auf bedeutendem Knochenschwund durch Entkalkung und Resorption neben mächtiger Neubildung von osteoidem bei der Paget'schen Form sklerosierendem Gewebe und Umwandlung des Knochenmarks in zellarmes Fasermark beruht. Auf Grund der Gemeinsamkeiten faßte er beide Formen als metaplastische Malacie zusammen, wobei er die Paget'sche Krankheit als hyperostotische-metaplastische, die Ostitis fibrosa als einfache metaplastische bezeichnete. Andere Autoren suchten die verschiedenen Knochenerkrankungen nach rein äußerlichen Gesichtspunkten einzuteilen und stellten die Ostitis fibrosa localisata und die Ostitis deformans Paget einerseits, der Ostitis fibrosa Recklinghausen, der Rachitis und Osteomalacie andererseits gegenüebr. Andere wie Hamann identifizieren die Leontiasis ossea, die Paget'sche Erkrankung und die Ostitis zystoplastica mit der Ostitis fibrosa. Cristeller unterschied achalikolische d. h. entkalkende Malacien gegenüber metapoetischen d. h. umbauenden, wobei er die Osteomalacie und Rachitis zur ersten, die Paget'sche und Recklinghausen'sche Krankheit zur zweiten Gruppe rechnete mit gewissen Zwischenformen und den reinen Osteoporosen. Die zweite Gruppe faßte er wieder unter dem Begriff der Osteodystrophia fibrosa zusammen, ein Vorschlag, dem sich auch Mikulicz, Rehn, Stenholm u. a. anschlossen. Unter Osteodystrophia fibrosa versteht man demnach alle mit überstürztem Knochenan- und abbau einhergehenden meta-

poetischen, malacischen Erkrankungen: also Ostitis fibrosa generalisata und localisata, ferner Paget'sche Krankheit, Leontiasis ossea und Epulis. Jedoch bestehen zwischen diesen Krankheitsnormen deutliche Unterschiede, besonders zwischen der Ostitis deformans Paget und der Ostitis fibrosa Recklinghausen. Die Paget'sche Erkrankung tritt meistens erst im höheren Lebensalter, etwa nach dem 40. Lebensjahr, auf, wobei sie sich häufiger bei Männern als bei Frauen findet. Die Recklinghausen'sche Krankheit ist viel seltener, sie tritt fast immer in den ersten vier Dezennien auf und zwar besonders bei Frauen. Mikulicz bezeichnete sie deshalb als Osteodystrophia juvenilis, das heißt eine Erkrankung der Wachstumsperiode. Während beim Morbus Paget Verdickungen, Auftreibungen und Verbiegungen der Knochen im Vordergrunde stehen, sind es bei O. f. Erweichungen und Knochenbrüche. Besonders charakteristisch sind für Recklinghausen die braunen Tumoren und Zysten. Während beim Morbus Paget eine Verdickung der Corticalis eintritt, erfolgt bei O. f. eine Verdünnung, außerdem ist der Knochenbau verschieden. Der Anbau neugebildeten Knochens, der bei der Ostitis deformans zu den charakteristischen Mosaikstrukturen (Schmorl) führt, ist bei der Ostitis fibrosa nur spärlich. Die Zerstörungen erfolgen in einem Fall von der Markhöhle aus, während sie bei der Ostitis Paget im Innern der Kompakta beginnen und periostwärts fortschreiten. Ein grundsätzlicher Unterschied ergibt sich auch aus dem Verhalten des Kalkstoffwechsels und der Epithelkörperchen, deren Entfernung die Paget'sche Erkrankung im Gegensatz zur Ostitis fibrosa in keiner Weise beeinflußt.

Von der Paget'schen und Recklinghausen'schen Krankheit unterscheidet sich die Leontisis ossea durch ihre Lokalisation am Schädel. Die Veränderungen beginnen bereits in der Jugend und können zu unförmigen Verdickungen des Schädels führen: daher die Bezeichnung „Löwenhaupt". Morphologisch gehört die Erkrankung zweifellos zur Ostitis deformans Paget.

Bei der O. f. v. Recklinghausen lassen sich klinisch zwei Formen unterscheiden, eine generalisierte und eine lokalisierte Form, morphologisch aber gehören beide zusammen (Pick, Tobler).

Die O. F. generalisata findet sich vorwiegend in Deutschland, vereinzelt auch in England, Frankreich und Italien. Sie ist verhältnismäßig selten, obwohl bereits über 100 Fälle bekannt geworden sind. Sie tritt vorwiegend in höherem Alter auf, wurde aber auch bei Jugendlichen beobachtet. Das weibliche Geschlecht ist vorzugsweise befallen. Es handelt sich um eine Systemerkrankung, bei der nach Kienböck das ganze Skelett befallen ist. Am häufigsten werden die langen Röhrenknochen befallen, Frangenheim fand in 38% den Femur, die Tibia in 22%, den Humerus in 16% erkrankt. Die klinischen Anzeichen der Krankheit sind Auftreibungen, Verbiegungen und ziehende „rheumatische" Schmerzen in den erkrankten Knochenpartien. Spontanfrakturen lenken oft erst die Aufmerksamkeit auf das zugrundeliegende Leiden. Bei Jugendlichen ist eine Wachstumshemmung die Folge der Erkrankung.

Die O. f. localisata kommt relativ häufig vor, besonders zwischen dem 10. und 20. Lebensjahr, aber auch später und zwar auffallend oft nach Traumen. Als häufigste Lokalisation werden ebenfalls die langen Röhren-

knochen angegeben, während Schädel- und Wirbelsäule seltener und das Becken fast nie befallen werden. (Pfeiffer fand unter 30 Fällen von O. f. einen am Darmbein lokalisiert, von Beck wird ein Fall am Sitzbein beschrieben.) Die klinischen Erscheinungen sind im wesentlichen dieselben wie bei der O. f. gerneralisata, nur daß das Trauma noch mehr in den Vordergrund des Krankheitsbildes tritt. Manche Autoren teilen die O. f. localisata in besondere Gruppen ein. V. Haberer unterscheidet:

1. eine O. f. ohne Tumorbildung,
2. eine O. f. mit Tumorbildung und zwar Fibromen,
3. eine solche mit Riesenzellensarkom.

Frangenheim schlug auf dem Pathologentag 1926 in Freiburg folgende Unterscheidungsformen vor:

1. angeborene O. f.
2. juvenile und adulte Formen
   a) umschriebene Form des Schädels
   b) Leontiasis ossea
   c) die generalisierte O. f.
   d) solitäre Knochenzysten.
3. die senile Form (O. def. Paget).

Cristeller unterscheidet nach der Quantität des Knochenbaues eine hyper- und eine hypostotische, nach der Qualität eine porotische und eine osteoidfreie Form, wobei er die Paget'sche Krankheit als hyperostotisch-porotische Form der Recklinghausens als einer hypostotisch-porotischen gegenüber stellt.

Den eigentlichen pathologisch-anatomischen Prozeß der O. f. beschrieb v. Recklinghausen anhand einer reichen Kasuistik folgendermaßen: Das Charakteristische der O. f. ist der überstürzte Knochenumbau, das Nebeneinander von Zerstörungs- und Wiederaufbau-Prozessen im Bereiche der Knochensubstanz, wobei der Abbau den Anbau überwiegt. Die Krankheit beginnt mit einer Zerstörung der tela ossea, wodurch der Knochen biegsam wird. Durch einen angeblich entzündlichen Prozeß im Mark wird das Lymph- und Fettmark in fibröses Gewebe umgewandelt. Es kommt zu einer fibromartigen Wucherung und Bindegewebshyperplasie, welche die Corticalis immer dünner werden läßt, stellenweise schwindet die Compacta vollständig, so daß das Knochenmark nur von dem verdickten Periost schlauchartig umgeben ist. Der Prozeß führt im Knochen zur Bildung von umschriebenen Hohlräumen von wabiger Struktur und einem Konvolut von Zysten, welche die äußeren Konturen des Knochens blasig auftreiben. Der Inhalt der Zysten besteht aus fibrösem, reichlich riesenzellhaltigem Gewebe, das durch Blutpigment bräunlich gefärbt ist. Die für die O. f. charakteristischen rötlichbraunen Knoten werden als „braune Tumoren" bezeichnet. Histologisch müssen nach v. Recklinghausen für die Diagnose Ostitis fibrosa Riesenzellen und ausgesprochene Zeichen lakunärer Resorption zu finden sein. Außerdem muß der Neubau faserhaltigen Gewebes und die Jugendform von Osteoidbälkchen zu erkennen sein.

Während Autoren in ihren Ansichten über das pathologisch-anatomische Bild im wesentlichen mit von Recklinghausen übereinstimmen, stehen sich bezüglich der Entstehung der Zysten und braunen

Tumoren und der Ätiologie der O. f. die verschiedensten Anschauungen und Theorien gegenüber. Nach Kauffmann sind die Zysten und braunen Tumoren der O. f. sekundäre Veränderungen, die sich an die primären Vorgänge der Resorption, Markfibrose und Knochenneubildung anschließen. Er bezeichnet sie als End- oder Ausheilungsstadien der Krankheit, wobei die Zystenbildung ein regressiver Prozeß mit seröser Durchtränkung und Verflüssigung des Bindegewebes sei, die Bildung der braunen Tumoren aber ein progessiver Vorgang.

Unter braunen Tumoren versteht man braune Massen von verschiedener meist markartiger, weicher Konsistenz (Roux) und wechselnder Größe, welche mitten im fibrös-ostitischen Gewebe liegen, besonders in den Rindenteilen der Diaphysen. Mikroskopisch finden sich zahlreiche Riesenzellen und multiple Hämorrhagien (Chauveau). Man hat die braunen Tumoren früher für Sarkome gehalten, mit denen sie große Ähnlichkeit haben. Die Gutartigkeit dieser braunen Tumoren wurde erstmals von Rehn festgestellt, als bei einem an Sarkom operierten Fall 9 Jahre nachher fibröse Massen bei der Sektion gefunden wurden. Aber erst Lubarsch gelang der Beweis, daß es sich nicht um Blastome handelte. V. Recklinghausen, Pommer, Konjetzny, Frankenheim schlossen sich seiner Ansicht an. Die Sarkome zeichnen sich bekanntlich durch Polymorphie der Zellen, viele Mitosen und mangelhafte Ausreifung der Zellen aus. Bei den Knochentumoren der O. f. dagegen haben die Riesenzellen und die dazwischen liegenden Spindelzellen gleichmäßige Form, welche keine Veränderungen in den Kernen oder Mitosen erkennen lassen. Für ihre Gutartigkeit ist außerdem das Nichtergriffenwerden des Periostes ein Beweis. Nach Lubarsch sind die braunen Tumoren chronischresorptiventzündliche Neubildungen, die dem Höchststadium des Resorptionsprozesses entsprechen. Dabei ist eine proliferierende und destruierende Knochenmarksfibrose nachweisbar; durch Wucherung des Bindegewebigen Stromas wird das Fett- und hämatopoetische Mark verdrängt. Außer gesteigertem Ab- und Anbau kalkarmen Knochens finden sich Atrophie, Degenerationsvorgänge und Blutungen. V. Recklinghausen faßt die braunen Tumoren als Reaktion auf Blutergüsse und Zirkulationsstörungen auf. Nossen nimmt auch eine Markblutung an, die als Reaktion die Bildung von riesenzellhaltigem Spindelgewebe auslöst. Das anfangs an Fibrillen arme Gewebe wird im nächsten Stadium reicher, die Riesenzellen seltener. Schließlich kommt es zu Bindegewebsbildungen mit prall gefüllten Gefäßen und Osteoidbälkchen, zu Granulationsgewebe und Organisation des Hämatoms. Nach Siegmung sind es aber weniger die Blutungen, welche die Entwicklung von riesenzellhaltigem Gewebe auslösen, als allgemeine Knochenschädigungen mit spezifischen, der Knochensubstanz entstammenden Stoffwechselprodukten.

Die Frage nach dem Wesen der Zysten war ebenso umstritten, wie die der Tumoren. Unter Zysten versteht man Höhlräume im Inneren der Knochen, die mit Epithel oder Endothel ausgekleidet sind und von Flüssigkeit erfüllt sind. Sie treten meist solitär aber auch multipel auf und können einkammerig sein oder durch Septen untergeteilt werden. Die Lokalisation ist verschieden, doch werden die Extremitäten vorzugsweise befallen.

Lubarsch und Gaugele schlagen anstatt Knochenzysten die Bezeichnung Knochenhöhlen vor, da die Zysten nicht von Epithel ausgekleidet werden. Der Vorschlag hat sich aber nicht durchgesetzt. Die Zysten bei der O. f. sind anderer Art als die Höhlenbildungen, wie wir sie bei der Rachitis, Osteomalacie, Osteoporose, Ostitis deformans oder bei Tumoren mit zentralem Zerfall finden. Auch sind es keine bakteriell oder parasitär bedingten Zysten, wie wir sie bei Echinokokken oder Zystozerken haben. (E. Bergmann). Im Gegensatz zu Virchow, der aus dem gelegentlichen Befund von Knorpelgewebe in der Zystenwand und dem als Sarkom gedeuteten riesenzellhaltigen Gewebe schloß, daß es sich um erweichte Chondrome oder Sarkome handeln müsse, durch deren Verflüssigung die Zysten entständen, nimmt v. Recklinghausen eine Entzündung als Ursache an. „Er sieht den Reiz zu den krankhaften Vorgängen in einer erhöhten Blutzufuhr in den statisch am meisten beanspruchten Skelettabschnitten und jenen, welche thermischen und traumatischen Reizen besonders ausgesetzt sind." Mikulicz fand als Prädilektionsstellen die Epiphyse bzw. das proximale Ende der Metaphyse und bezeichnete auf Grund der Zerstörung des im Wachstum befindlichen Knochens die Krankheit als Osteodystrophia juvenilis. Während Mikulicz's Anschauung keine Anhänger fand, konnte sich Virchow's Theorie auf Grund seiner autoritativen Stellung lange halten. Nach Konjetzny handelte es sich aber um eine histologisch falsche Deutung der bei der O. f. vorkommenden Knorpelinseln und Markfibrome, die als Gewebsreaktion verschiedener Wirkung auf den Knochen anzusehen seien. Auch Recklinghausens Entzündungstheorie hat viel Widerspruch erfahren. Stenholm bestreitet die entzündliche Komponente ganz entschieden; zu dieser Annahme würden bei der O. f. sämtliche hierzu notwendigen anatomischen und histologischen Kennzeichen fehlen. Die Krankheit sei vielmehr ein degenerativ reparatorischer Prozeß und durch Ernährungsstörungen im Knochen bedingt. Seiner Ansicht schließen sich Pick, Christeller und Rehn an. Schlange dagegen spricht von Granulationsgeweben, Lotsch von einer proliferierenden Markfibrose, deren Ursache eine pluriglanduläre Störung sei. Nach den neueren Arbeiten von Konjetzny, Looser, Pommer, Nissen und Teichmann sind die Zysten die Folge von Markhämatomen. Schon früher hatte Benecke (1904) auf die traumatische Genese der Markblutung hingewiesen. Ihm schlossen sich Benda, Felten und Stolzenberg an. Benecke verglich die Knochenzysten mit den durch Apoplexie entstandenen Blutzysten im Gehirn. Genau so wie durch Druckspannung in der Schädelkapsel ein Zusammenfallen des Gewebes verhindert und eine Ausheilung der apoplektischen Blutzyste verursacht würde, ebenso würde bei einem Hämatom, das von starren Knochenwänden und kallösen Wucherungen abgegrenzt sei, die Resorption ausbleiben, da die Spannung des umliegenden Gewebes einem Eindringen organisierender Elemente hinderlich sei. Es käme so zu einem Umbau im Knochen mit demselben mikroskopischen Bild wie bei der O. f. Lexer, Lotsch und Bolognesi suchten die Theorie von der „traumatischen Entstehung" durch Experimente zu erhärten, die aber keinen sicheren Beweis erbrachten. Nachdem sie eine zeitlang in den Hintergrund getreten war, treten neuerdings eine ganze

Anzahl von Autoren für die Theorie der traumatischen Markblutung ein. (Konjetzny, v. Haberer, Frangenheim, Pommer, Looser, Nissen, Teichmann und Feldmann). Pommer konnte den Nachweis erbringen, daß durch venöse Stauungen und Zirkulationsstörungen sich wiederholende Blutungen die zystischen Veränderungen bedingt seien. Außerdem deutet der Blutinhalt der Zysten auf die Blutstagnatur hin. Der Zysteninhalt wird auch von Roux für modifiziertes Blut gehalten. I. und E. Kottmeier glauben den Grund in einer Gefäßschädigung und abnormen Durchlässigkeit infolge gestörten Kalziumstoffwechsels gefunden zu haben. Felten und Stolzenberg weisen auf einen fehlenden Kollateralkreislauf und mangelnde Ableitung durch das Lymphgefäßsystem hin. Die Druckerhöhung in der Zyste wurde von Zeyland und Dega durch vermehrte Transsudation erklärt, die wiederum aus einer venösen Stauung, Gefäßsklerose und reaktiver entzündlicher Reizung erklärt wird. Durch die fortschreitende Druckatrophie komt es zu Erweiterung und Zystenvergrößerung (Pommer). Manche Autoren (E. Bergmann u. a.) nehmen die Zystenbildung als ein Zeichen eines gewissen Heilungsvorgangs, da man nach Ausräumung und Punktion des öfteren Heilung beobachtet hatte. Auch Konjetzny (1936) betrachtet die Knochenzysten als geheilte oder heilende Riesenzelltumoren.

Wie schon einmal erwähnt, suchte man durch experimentelle Forschung die Zusammenhänge zu klären. Nachdem die Tierversuche (Lexer und Lotsch) der künstlichen Erzeugung von Knochenzysten gescheitert waren, war klar, daß das Trauma nicht allein zu der Erzeugung der Krankheit ausreichend sein konnte. Nissen's Parabioseversuche brachten die Forschung einen Schritt weiter. Während beim gesunden Tier nach dem Trauma ein Wiederaufbau des Knochengerüsts und Ersatz des Markgewebes eintrat, konnte er beim parabiosevergifteten Tier Zysten entstehen sehen. Hoffmeister erreichte dasselbe durch Schädigung von Tieren mit Röntgenbestrahlg. und anschließendem Trauma. Teichmann gelang es ebenfalls 1928 experimentell Zysten zu erzeugen. Er erzeugte künstliche Knochenhöhlen, in die er Magnesiumblech oder Messing einführte. Durch die chemischen Eigenschaften entstehen Gasblasen, die nach 4 Wochen zur Bildung von Höhlen im Knochen führen. Diese Hohlraumbildung hört auf nach etwa 6 Monaten, wenn sie ihren Höhepunkt erreicht hat und das Mark resorbiert ist. Die Gasentwicklung hört damit auf und die Regeneration beginnt. Mandl gelang es, durch künstliche Verzögerung der Blutbildung nach vorherigem Trauma eine fibröse Knochenreaktion im Sinne der O. f. zu erhalten. R. Rizzi rief durch Ischiasdurchtrennung und teilweiser Entfernung des Grenzstranges bei Kaninchen chronische, entzündliche Knochenreizungen hervor, die ebenfalls das Bild O. f. ergaben. Er schließt daraus, daß dauernde abnorme Reize und außerdem ein locus minoris resistentiae vorhanden sein müsse, um eine O. f. zu erzeugen. Chronische Traumen mit Kreislaufstörungen und Toxinen im Gewebe kommen seiner Ansicht nach als Ursache in Frage, spezifische Erreger, Bakterien sowie Läsionen im Nervensystem glaubt er ablehnen zu müssen. Die neuesten Forschungsergebnisse von J. Feldmann 1936 sind folgende: Er fand bei der histologischen Untersuchung der Zysten Endothelreste und schließt daraus, daß die Zysten

durch Vereinigung von Blutgefäßen mit einfacher Endothelschicht entstanden sind. Nach seiner Meinung sind es venöse Sinus des Knochenmarks. Durch enge Kommunikationen der Gefäße infolge der Osteodystrophie entstände ein Hindernis im Blutabfluß. Diese Auffassung ähnelt der alten Anschauung von Cruveilher, der die Zysten als Entartung bzw. Erweiterung der Venen auffaßt.

Überraschende Ähnlichkeiten haben manche Forscher dazu geführt, die Riesenzellepulis mit dem braunen Tumor als Äußerung einer metaplastischen Malacie zu indentifizieren, nachdem dies auch schon v. Recklinghausen einmal vorgeschlagen worden war. Sie begründen diese Ansicht damit, daß beide Formen gleichartige, resorptivbedingte Knochenabbauprozesse seien, in denen die vorhandenen Riesenzellen osteoklastische Funktionen haben. Nach Rywkind sind die Berührungspunkte beider Formen

1. klinischer Art, das heißt, daß trotz einer Neigung zu örtlichen Rezidiven keine Metastasen gebildet werden und sowohl äußerlich als auch im Schnitt sich infolge der Blutverlangsamung und des bräunlichen Pigments ein ähnliches Bild ergibt.

2. Histologischer Art, d. h. in Abwesenheit von Atypie und Polymorphismus, im Übergang in fibröses Gewebe und in der Anordnung des Blutpigments. Lubarsch dagegen gibt differentialdiagnostisch wichtige Unterschiede an. Die Riesenzellen seien bei der Epulis gleichmäßig über den Tumor verteilt, eine regelmäßige Anhäufung von roten Blutkörperchen fehle, das Blutpigment finde sich nicht in den Riesenzellen, sondern im subepithelialen Gewebe und in Bindegewebssepten. Bei den braunen Tumoren der O. f. dagegen seien die Riesenzellen selbst pigmentiert und lägen als Zellnester in dichten Haufen beisammen, dicht umdrängt von roten Blutkörperchen und Pigmentschollen. Gegen die Identität beider Krankheiten spricht das verhältnismäßig seltene Vorkommen der O. f., während die Epulis eine häufige weit verbreitete Erkrankung ist. Ferner finden sich nach Sonntag und Puhr auch bei andersgearteten Krankheiten z. B. Xanthomen des Knies, Hämangioendotheliom der Leber, ebenfalls Riesenzellen, die denen der Epulis ähnlich sehen. Was die Entstehung der Riesenzellen anlangt, so sind sich heute die meisten Autoren (Pommer, Konjetzny, Lubarsch, Aschoff) darüber einig, daß sie den Kapillarendothelien entstammen. Siegmung und Weber schreiben den Riesenzellen eine osteoklastische Funktion zu, in dem Sinne, daß sie das abbaufällige Knochenmaterial beseitigen, um danach zu verschwinden. Dagegen bestreiten Konjetzny, Ritter, Lubarsch, Rywkind u. a. die osteoklastische Funktion und bezeichnen die Riesenzellen als die wichtigsten Elemente des Abheilungsprozesses in der Organisation des Gewebes und Wiederherstellung des Gefäßsystems.

Über die ätiologischen Zusammenhänge der Epulis und der O. f. ist man noch völlig im unklaren. Der Einfluß der Schwangerschaft auf die Entstehung und das Wachstum der Epulis sowie neuerdings vermutete Zusammenhänge mit einer Hyperfunktion der Epithelkörperchen weisen auf innersekretorische Ursachen hin, wie sie ja auch bei der O. f. angenommen werden, wie im folgenden zu zeigen sein wird.

Dieser ganze Fragenkomplex führt uns zum heißumstrittenen aber keineswegs geklärten Punkt: der Ätiologie der Ostitis fibrosa. Einige der vielen Theorien sind ja bereits oben bei meinen Ausführungen über Knochenzysten und braune Tumoren behandelt worden, so die Entzündungstheorie Recklinghausens, die Erweichungstheorie von Virchow, sowie die der traumatischen Entstehung (Benecke, Pommer, Nissen u. a.). Ebenso wurden die Theorien Stenholms von der Ernährungsstörung degenerativ reparatorischen Charakters sowie die von Kottmeier, Stolzenberg und Feldmann von der Gefäßschädigung erwähnt. Früher wurde die Ostitis fibrosa von manchen Autoren wie Arcangeli als infektiöser Prozeß aufgefaßt, der angeblich von einem grampositiven Diplococcus hervorgerufen wird, den Morburgo bei Rachitis und Osteomalacie und Bignami auch bei O. f. gefunden haben wollen. Bei ausländischen Forschern spielt die Gicht und die Lues eine große Rolle. Während die Engländer wie Pagar, Caglay, Hutchinson, die O. f. als eine gichtartige Erkrankung infolge einer Harndiathese auffassen, vertreten die Franzosen mehr die Lues-Ätiologie. Lannelongue, Thiebierge, Fournier nehmen eine Lues hereditaria tarda an. Das Röntgenbild zeigt zweifellos eine gewisse Ähnlichkeit zwischen Ostitis und Knochensyphilis, auch finden sich bei beiden Krankheiten zeitweise bohrende Schmerzen. Etienne berichtet von 6, Menetrier und Gaukler von einem Fall mit Lues-Anamnese. Nach Jod-Quecksilberbehandlung soll sich nach Rostaine und Gaukler eine Besserung zeigen. Obwohl die Beziehung zur Lues auch heute noch in Frankreich angenommen wird (Wieland) können diese Theorien für uns als abgetan gelten. Der pathologische-anatomische Befund, die serologischen Untersuchungsmethoden und das Versagen der antiluetischen Therapie sprechen zu sehr dagegen. Der Zufallsbefund einer Lues bei O. f. ist natürlich möglich (Bergmann), zumal beiden der Lieblingssitz an der Tibia sowie eine eigenartige Verbiegung eigtenümlich ist (Caan). Die Tuberkulose wird ebenfalls beschuldigt (Jüngling), ebenso chronische Intoxikation und Erkrankung des Zentralnervensystems, aber Beweise konnten noch nicht erbracht werden. Knorr und Friedrich haben einen Fall von O. f. beobachtet, der auf eine chronische Entzündung hindeutete. Es handelte sich um eine Aktinomykose, es dürfte also ein Ausnahmefall anzunehmen sein, zumal sonst bei so vielen Untersuchungen eine bakteriologische Genese stets abgelehnt wurde. Von größerer Bedeutung ist die Theorie, daß die O. f. auf eine angeborene Entwicklungsstörung und Konstitutionsanomalie beruht. Wieland berichtet von einem an O. f. erkrankten 15 Monate alten Kind, das symmetrische zystische Höhlenbildungen in den Metaphysen der langen und kurzen Röhrenknochen aufwies. Er benennt die Krankheit deshalb als Osteodysplasia fibrosa cystica. Nach der Ansicht von Meyer-Borstel und von Beust können die intrauterinen Unterschenkelfrakturen auf einer als Anlagefehler aufzufassenden O. f. beruhen. Schönfeld gelang es sogar, durch Röntgenaufnahmen im 8. Schwangerschaftsmonat intrauterine Knochenveränderungen festzustellen. Auch Stierlins's Untersuchungen an Tieren weisen auf einen Zusammenhang zwischen kongenitalem Knochenbruch und Knochenzysten hin, wobei sich histologisch wiederum das Bild der

O. f. zeigte. Dieser Befund festigte einerseits die Behauptung, daß die O. f. die Ursache der angeborenen Knochenbrüche sei, andererseits stellte er einen Beitrag dar zur ostitischen Ursache der Knochenzysten. Wanke glaubt auch an eine Veranlagung, die sich am Knochenskelett äußert, Stumpf meint, daß eine latente Disposition des Knochens zur O. f. vorhanden sein müsse, die dann durch einen Bluterguß zur eigentlichen Krankheit führe. Lotsch spricht von einem „physiologischen Trauma" auf einen solchen disponierten Knochen, d. h. also daß schon normale mechanische Beanspruchung zur pathologischen Veränderung führen kann. Willich hat einzelne Beobachtungen gemacht, die außer der konstitutionellen Minderwertigkeit auch für die Frage der Erblichkeit von Bedeutung sind. Ebenso beschreibt Sedgenidze (1936 Leningrad) das familiäre Vorkommen einer „isolierten Ostitis fibrosa" des Schädels in drei Generationen. Dabei war das Röntgenbild bei 2 Kranken nach Form und Sitz angeblich fast das gleiche. Nach Wanke besteht dagegen für eine Erblichkeit bei alleiniger Berücksichtigung der dominanten Erbfaktoren kein Anhaltspunkt, die Frage der rezessiven Vererbung muß jedoch offengelassen werden. Für die lokalisierte Form der O. f. kann man eine konstitutionelle Minderwertigkeit oder erbliche Anlage verneinen. Es müßten dann häufiger Rezidive auftreten und die Erfahrung lehrt doch, daß mit einmaliger chirurgischer Behandlung leicht eine Dauerheilung zu erzielen ist.

Von allen Theorien über die Ätiologie der O. f. hat die der innersekretorischen Störungen am meisten Anklang gefunden. Für die generalisierte Form als Systemerkrankung war es an sich schon naheliegend, daß die Krankheit durch Schädigung des Knochens auf dem Blutwege hervorgerufen wurde, für die lokalisierte Form zum mindesten möglich. Dazu kam, daß durch die klinischen Untersuchungen bekannt war, daß der Kalziumgehalt des Blutes sowie die Ausscheidung von Kalzium durch Darm und Niere erhöht waren. Als die Regulatoren des Kalkstoffwechsels und des Phosphorstoffwechsels waren von McCallum und Vögtlin auf Grund eingehender Untersuchungen die Epithelkörperchen bezeichnet worden. Tatsächlich fand man nun bei den verschiedenen Knochenerkrankungen bei der O. f. sowohl als auch bei Osteomalacie und Rachitis eine Vergrößerung dieser Organe. Auf die Möglichkeit eines Zusammenhanges zwischen O. f. und E. K.-Tumors hat zuerst Askanazy (1902) hingewiesen, nachdem er in einem Fall von O. f. einen dem linken Schilddrüsenlappen anliegenden Tumor, anscheinend parathyreoidalen Ursprungs nachgewiesen hatte. Erdheim, Schlagenhauser, Schmorl u. a. konnten in der Folgezeit diese Beobachtungen bestätigen. Hoffheinz konnte bei 25 Fällen von E. K. Hypertrophie, ebensooft Skeletterkrankungen und 17 mal O. f. nachweisen. Daß Zusammenhänge zwischen dem Organ und der Krankheit bestehen mußten, war klar, aber bezüglich der Ursache des abnormen Kalkstoffwechsels sowie der Angriffsweise des E. K. Inkretes gingen in der Folge die Ansichten auseinander. Erdheim stellte durch histologische Untersuchung fest, daß es sich um eine reine Hypertrophie der Epithelkörperchen in Form von Wucherungen und Sklerosierung des interstitiellen Gewebes auf Kosten des Parenchyms handelte, die er sich durch pathologischen Sekret-

verbrauch bedingt vorstellte. Die Epithelkörperchen müßten demnach hypertrophieren, weil sie zur Neutralisation der die Knochenverkalkung verhindernden Substanz übermäßig in Anspruch genommen würden. Es hielt also die Vergrößerung für eine reine Arbeitshypertrophie. Andere Autoren wie Simmonds und Günther halten die Erkrankung des Knochens nicht für die Ursache sondern die Folgeerscheinung der E. K. Hyperplasie. In diesem Falle wäre der E. K. Tumor des Primäre der Erkrankung. Gegen Erdheim's Theorie spricht, daß keineswegs immer bei O. f. ein Tumor zu finden ist. (Stenholm). Oft findet sich auch nur eine einseitige Vergrößerung. Hoffheinz fand ebenfalls nur bei einem Viertel der O. f. Fälle einen E. K. Tumor, andererseits werden von Wanke und Zajewloschin zahlreiche E. K. Hyperplasien beschrieben, bei denen weder klinisch noch röntgenologisch Knochenveränderungen zu finden waren. Berblinger stellte 1936 fest, daß in manchen Fällen die E. K. Tumoren auch nach spontaner Ausheilung bestehen blieben. Arndt fand sogar bei Tieren, die an O. f. erkrankt waren, anstatt einer Hyperplasie einen Schrumpfungsprozeß. Die Ursache dieser verschiedenartigen Befunde ist einerseits darin zu suchen, daß die makroskopischen und mikroskopischen Veränderungen der E. K. keineswegs so eindeutig sind, daß sie ein sicherer Maßstab für die Tätigkeit und die Sekretionsmengen und noch weniger für die Auswertung bzw. Folgen im Organismus sind (Herxheimer). Andererseits lassen diese abweichenden Befunde an ein Ineinandergreifen in der Funktion verschiedener innersekretorischer Organe und ihrer Beziehungen zu vielgestaltigen Stoffwechselvorgängen denken. Claude und Gangerot und später Hoffheinz sprechen in diesem Sinne von einer „pluriglandulären Insuffizienz". Die Dysfunktion mehrerer zu einander in Wechselwirkung stehender Drüsen gibt den ersten Anstoß zur Entwicklung der Krankheit. Diese verschiedenen Hormone wirken auf das Knochenmark entzündungserregend ein und bewirken so gewaltige hyperplastische Wucherungen, mit Blutungen und nachfolgenden degenerativen Umwandlungsprozessen. Das Trauma oder sonst ein schädlicher Reiz treten in zweiter Linie als wirksamer Faktor hinzu (Caan).

Neben der Wirkung der Epithelkörperchen wird vor allem eine Beteiligung der Hypophyse angenommen (Recklinghausen, Stilling, Rutishauser u. a.). Während durch Hyperpituitarismus ein vermehrtes Längenwachstum der Knochen erzeugt wird und das typische Krankheitsbild der Akromegalie entsteht, wirkt Hypopituitarismus regressiv auf das Knochenwachstum (Hamann), d. h. erzeugt Ostitiden und Knochenzysten, außerdem regressiv auf die Genitalsphaere (Dystrophia adiposo-genitalis, hypophysäre Fettsucht). Rummert berichtet über einen Fall von O. f. mit Diabetes insipidus, der durch Hypophysenpräparate gut beeinflußt wurde und schließt daraus ebenfalls auf einen Zusammenhang der Krankheit mit der Funktion dieser Drüse. In einigen Fällen von O. f. wurden auch sklerotisch gewordene Ovarien gefunden. (O. Meyer, Roth-Volkmann). Ovarienkastration führte jedoch zu keinem Erfolg. Außer den Keimdrüsen wurden auch Schilddrüse und Thymus (Collip, Thompson, Vogt-Matti) und Nebennieren (Frangenheim, Caan,

Ortolani) mit der Krankheit in Zusammenhang gebracht. Biedl nimmt allerdings an, daß diese Drüsen indirekt wirken, indem sie zu Veränderungen der Hypophyse führen. Bergmann nimmt einen Antagonismus zwischen Parathyreoideainkret und Nebennierenrindenhormon an. Auch dem Nervensystem wird eine gewisse Rolle bei diesen verwickelten Vorgängen zugeschrieben. Da die Epithelkörperchen als die eigentlichen Regulatoren des Kalkstoffwechsels bekannt und Hyperplasien gefunden waren, schlugen Maresch und Schlagenhauser die Exstirpation zur Behandlung von Knochenmalaxien vor. Mandl erreichte 1926 durch E. K.-Operation eine Besserung bei O. f., nachdem er vorher unter dem Einfluß der Erdheim'schen Arbeitstheorie mit homoioplastischer Überpflanzung von E. K. eine Verschlimmerung beobachtet hatte. Neben Mandl berichten Hunter, Turnbull, Gold, Barr, Snapper u. a. über erfolgreiche Behandlung durch E. K.-Operation in etwa 70 Fällen. Aub und Barr operierten sogar mit Erfolg, ohne daß eine Veränderung der Epithelkörperchen zu erkennen war. Auch die experimentelle Forschung beschäftigte sich eifrig mit dem Problem. Jaffe, Bodansky und Blair konnten durch Injektionen von Collips Parathormon bei Tieren eine O. f. erzeugen. Rutishauser beobachtete bei Meerschweinchen schon 4 Stunden nach der Injektion die Zeichen des Knochenabbaues. Auch durch parenterale Zufuhr von Glykose, Ammoniumchlorid, Bleiazetat, Vitamin D konnten ähnliche Ergebnisse erzielt werden (Hanke, Ruppe und Leriche). Der Wert dieser Experimente wird von Castiglioni in Frage gestellt, da die Injektionen angeblich so stark seien, daß sie toxisch wirken müßten, kleine Dosen aber seien ohne Einfluß. Stenholm nimmt ebenfalls wie Erdheim eine erhöhte Beanspruchung der E. K. von seiten der inneren Sekretion an und sieht die Tumoren als gutartige Hyperplasien an. Die Knochenschädigung glaubt er durch Arteriosklerose der Knochenarterien und Ernährungsschädigungen erklären zu können. Für seine Ansicht sprechen die Angaben von Gütschow, der durch Verkalkung der Art. tibial. post., und die von Petrow, der durch Thrombose und Hyalinisierung der vasa nutritia eine O. f. entstehen sah. Caan hält die Dysfunktion mehrerer endokriner Drüsen für die Ursache der „Markentzündung", deren Folgen dann hyperplastische Wucherungen und degenerative Umwandlungen seien. Ferrero nimmt an, daß irgend eine Störung „in der Kette der endokrinen Drüsen" zu O. f. führen könne. Der Angriffspunkt des E. K.-Inkrets liegt nach Schittenhelm wahrscheinlich am Knochen selbst. Das Gleichgewicht zwischen den Knochensalzen und den entsprechenden Serum-Mineralien sei gestört, die Knochenzelle könne die Kalziumsalze nicht mehr binden. Der Knochen verarmt an Mineralien und wird porotisch, es tritt eine vermehrte Ausfuhr von Kalk und Phosphor im Urin und Stuhl ein.

Während die meisten Autoren die generalisierte O. f. als endokrines Problem auffassen, lehnen sie für die lokalisierte Form einen innersekretorischen Zusammenhang ab. Ficacci untersuchte das Verhältnis der E. K. zur O. f. und fand öfters eine Steigerung des Kalkgehaltes auf das Doppelte, führt das aber auf toxische und infektiöse Ursachen zurück und schließt eine endokrine Ursache aus. Castiglioni erzielte durch Entfernung der E. K. bei lokalisierter O. f. wegen Kalkverlust des Organismus eine Besserung

und eine positive Kalkbilanz. Er nimmt jedoch nur eine bessere Kalkausnützung des Organismus an und hält den Fall nicht für beweisend. Lotsch führt auch die lokalisierte O. f. auf endokrine Störungen zurück, indem er die Krankheit für einen Kampf zwischen der Schädigung durch die innere Sekretion und den reparatorischen Kräften des Organismus hält. Je nach Überwiegen einer der beiden Kräfte soll die generalisierte Form oder die lokalisierte entstehen. Berblinger (1936) fand eine E. K.-Vergrößerung auch bei O. f. localisata, er hält sie deshalb ebenso endokrin bedingt wie die generalisierte Form und macht keinen Unterschied. Der gleichen Ansicht ist auch Meyer-Borstel. Im Gegensatz dazu berichtet Zenker über eine Rippenfraktur, wobei sich bei der einen Rippe im Laufe von 10 Jahren eine O. f. entwickelte, während die andere ohne Geschwulstbildung heilte. Er glaubt deshalb, eine Allgemeinerkrankung auf endokriner Grundlage ausschließen zu können, da sonst beide Rippen befallen worden wären. Kauffmann verwirft die endokrine Theorie überhaupt, weil sich die lokalisierte Form mit ihr angeblich nicht erklären läßt. Auch die neuesten Forschungen von Hanke (1936) bringen keine völlige Klärung. Kalkstoffwechselstörungen und E. K.-Tumoren konnten bei Paget, O. f. localisata und cystica juvenilis nicht einwandfrei nachgewiesen werden (Schinz, Üblinger). Experimentelle Versuche von Hanke (1936), die eine Änderung des Stoffwechsels im Sine einer Acidose bewirken, legen es nahe, an die Möglichkeit einer primär stoffwechselbedingten Entstehung der O. f. zu denken. Die E. K. müßten dann anfangs als sekundär regulatorische Bildungen aufgefaßt werden; erst im späteren Verlauf übernehmen sie die für die Recklinghausen'sche Krankheit spezifische, primär erscheinende Rolle. Die E. K.-Tumoren hätten also keine kompensatorische Bedeutung im Sinne Erdheims, sondern es bestände ein circulus vitiosus, wobei es primär zu Stoffwechselstörungen und sekundär zum Eingreifen der E. K. komme.

Zusammenfassend läßt sich über das Verhältnis von generalisierter zu lokalisierter O. f. sagen, daß sie wohl in pathologisch-anatomischer Hinsicht das gleiche Bild ergeben, daß aber die Ätiologie beider Formen keineswegs geklärt ist; während sich für die O. f. generalisata viele Anhaltspunkte ergeben für eine Stoffwechselstörung und innersekretorische Ursachen, trifft das für die lokalisierte Form nicht zu. Hier weisen die Untersuchungen mehr in die Richtung des Traumas bzw. der Ernährungs- und Gefäßstörungen. Eine endgültige Klärung ist bei beiden Formen noch nicht erreicht.

Was die Diagnose der O. f. anlangt, so stützt sie sich auf das meist typische klinische Bild, in schwierigen Fällen aber vor allem auf das Röntgenbild und die Probeexzision. Klinische Symptome können oft längere Zeit fehlen, erst Verdickung, Auftreibung und Verbiegung lassen an eine O. f. denken, wobei die Beschwerden der Kranken aber sehr gering sind. Oft wird durch eine Spontanfraktur, die von Bruns (1906) geradezu als Frühsymptom gewertet wurde, die Krankheit erst offenbar. Diese Spontanfrakturen haben zum Unterschied von andern Knochenbrüchen eine schlechtere Heilungstendenz, verursachen weniger Schmerzen (Chauveau) und ein geringeres Hämatom (Roux). Die Kranken schildern ihre Schmerzen als bohrend und ziehend, schubweise auftretend, dazwischen schmerzfreie Perioden. Auf Grund der Beschwerden, besonders ihres remittierenden

Charakters, wird häufig die Diagnose Ischias, Rheumatismus usw. gestellt. Die Schmerzen gehen von den sensiblen Nerven des Knochenmarks aus (Bergmann), auf welche infolge der statischen Veränderung in der Knochenstruktur ein gesteigerter Druck ausgeübt wird. Lotsch gibt als Ursache eine Raumbeengung infolge Stauung und Blutung an, andere Autoren schreiben dem Knochenmark jedoch nur eine geringe Empfindlichkeit zu (Naegeli) und verlegen die Schmerzen mehr in das Periost. (Roth, Volkmann). Die Knochenveränderung kann soweit gehen, daß die Corticalis papierdünn wird und der Eindruck des „Pergamentknitterns", ja sogar der Fluktuation entsteht. Das Periost ist jedoch nicht an dem Krankheitsprozeß beteiligt, auch Haut und Weichteile sind verschieblich, wenn auch manchmal aus mechanischen Gründen etwas gespannt. Während bei der lokalisierten Form die Symptomatologie damit erschöpft ist und erst auf Grund des Röntgenbildes die entscheidende Diagnose gestellt werden kann, treten bei der generalisierten O. f. charakteristische Veränderungen auf. Sie hat einen ausgesprochenen progredienten Verlauf, bei dem es zu Verbiegungen und Verdickungen in den Diaphysen der langen Röhrenknochen kommt; das Becken wird „kartenherzförmig", der Thorax abgeflacht, das Schädeldach verdickt sich. Die Wirbelkörper werden „fischwirbelartig bikonkav, die Wirbelsäule verkrümmt sich mehr und mehr, sinkt zusammen"; die Arme weichen infolge der Körperverkrümmung bis zu den Knien: eine Körperhaltung, die der eines antropoiden Affen ähnlich ist (Pozzi). Weitere Symptome sind vermehrte Phosphor- und Kalkausscheidung, wodurch es leicht zu Steinbildungen kommt; ferner Asthenie, Impotenz, faradische Unerregbarkeit der Muskeln. Auf den sehr häufigen Befund eines E. K.-Tumors wurde schon hingewiesen, durch dessen Operation die Krankheit, wenn auch nicht vollkommen geheilt, so doch außerordentlich gebessert werden kann. Früher, als die operative Behandlung nach Mandl noch nicht bekannt war, trat ein zunehmender Verfall und Schwächung des Organismus ein, so daß die Kranken meist einer interkurrenten Erkrankung erlagen.

Von außerordentlicher Bedeutung für die Erkennung der O. f. ist das Röntgenbild. Der Knochen ist tumorartig aufgetrieben und kalkarm; die Coricalis verdünnt, das Periost jedoch unbeteiligt. Im Innern finden sich meist Zysten von verschiedener Größe und scharfer Abgrenzung gegen die Umgebung. Die Zysten liegen oft zu Konglomeraten beisammen und verleihen dem Knochen eine wabenartige Struktur. Finden sich bei einem Knochen außer Knochenaufhellungen auch Nierensteine, so liegt der Verdacht auf eine O. f. sehr nahe. Auf Grund des Röntgenbildes läßt sich die Recklinghausen'sche Krankheit verhältnismäßig sicher von anderen Erkrankungen unterscheiden. Bei der Paget'schen Krankheit, z. B. findet man im Röntgenbild eine starke Verdickung der Cortiaclis; die Markhöhle ist schmal oder ganz verschwunden. Der Knochen zeigt meistens eine unscharfe Begrenzung zum Gesunden, Zysten fehlen fast stets, eine Aufhellung und Kalkarmut ist dagegen ebenso wie bei der Recklinghausen'schen Krankheit vorhanden. Durch eine flecken- oder streifenförmige Aufhellung bei der O. f. entsteht ein der Knochenlues ähnliches Bild, doch ist bei Lues das Periost fast stets mitergriffen. (Chauveau). Die Knochenkanten sind mehr

höckerig und gezackt. Klinisch bestehen bei Knochensyphilis auch größere Schmerzen. Für die Leontiasis ossea und die Epulis ist außer dem Röntgenbild die Lokalisation am Schädel bzw. Kiefer entscheidend (Chauveau). Bei parasitären Zysten wie Echinococcus, Cysticerus ist das Blutbild eine wertvolle diagnostische Hilfe, denn nach Roseno zeigt das Blutbild bei O. f. keine typischen Veränderungen. Pfeiffer fand allerdings 3—8% Eosinophile und 27—48% Lymphozyten, doch muß die Bestätigung dieser Beobachtung bei größerem Material abgewartet werden.

Als drittes unentbehrliches Hilfsmittel für die Diagnose ist die Probeexzision anzusehen. Ihr Wert ist vielfach angezweifelt worden, da ihr gewisse Schwächen anhaften und der histologische Befund häufig unklar ist. Aus diesen Gründen jedoch auf die Probeexzision und die histologische Untersuchung verzichten zu wollen, wäre zu weitgehend (Hellner). Eine häufige Fehlerquelle entsteht dadurch, daß die Schnittführung zu flach und peripher ist und nur das Umgebungsgewebe aber nicht die in der Tiefe liegende Geschwulst selbst trifft. Das Nachbargewebe ist meist entzündlich verändert und täuscht leicht eine O. f. vor, wo in Wirklichkeit ein Sarkom vorhanden ist. Andererseits konnte in der Umgebung von Sarkomen häufig sogar wirklich der Befund einer O. f. gemacht werden (Borst, Fromme, v. Albertini). Falsche Resultate können auch entstehen, wenn das exzidierte Gewebe nicht alsbald untersucht wird und inzwischen geschrumpft ist. Hellner fordert daher, daß mehrere Stücke aus verschiedenen Stellen der Geschwulst entnommen werden. Die Furcht, daß durch die Probeexzision eine Propagierung erfolgt, ist unbegründet. Im Gegenteil bestärkt die Tatsache, daß ein Sarkom nach einer Probeexzision rascher wächst, lediglich die Forderung einer gründlichen Ausräumung des Krankheitsherdes. Der histologische Befund, wie er von Recklinghausen als charakteristisch für O. f. beschrieben wurde, kann heute nicht mehr als absolut eindeutig und allein entscheidend für die Diagnose gewertet werden (Lubarsch). Denn überstürzter Knochenan- und Abbau und Riesenzellen finden sich außer bei O. f. auch bei Osteomyelitis, Myositis ossificans, in der Umgebung von Frakturen, kurz überall, wo im Knochen entzündungsreizerzeugende Vorgänge bestehen (Looser). Auch für die Differentialdiagnose Sarkom bestehen wohl wichtige histologische Unterschiede, Resorption, Markfibrose und Knochenneubildung einerseits und destruierendes Wachstum, mangelhafte biologische Reife des Gewebes und Polymorphie der Zellen andererseits, aber auch hier gibt es Übergänge, die eine Fehldiagnose möglich machen. Auch der Versuch aus der Anordnung der Riesenzellen eine entscheidende Diagnose zu stellen, ist als gescheitert anzusehen. (Konjetzny, Schröder). Der Wert der Probeexzision und der histologischen Untersuchung ist also nur ein bedingter. Trotzdem ist sie bei korrekter Ausführung eine wichtige Ergänzung der übrigen Befunde und in unklaren Fällen zusammen mit der röntgenologischen und klinischen Untersuchung ein unentbehrliches, wenn auch nicht ausschlaggebendes Hilfsmittel der Diagnose.

Der Verlauf und die Prognose der O. f. ist naturgemäß bei der lokalisierten Form anders als bei der generalisierten. Im ersteren Fall besteht eine gute Heilungstendenz (Konjetzny). Die heutige operative

Behandlung durch Auslöffelung führt fast immer zum Erfolg. Rezidive sind allerdings beobachtet worden, (Mandl), doch führt man sie auf unzureichendes Auslöffeln zurück. Spontanheilung nach Fraktur wurde mehrfach beobachtet (Roux, Bastos u. a.). Von manchen Autoren wie Frangenheim, wurde dieser Verlauf als der normale angesehen, andere wie Bergmann und Fromme bestreiten dies und stellten eher eine Verschlechterung des Zustandes fest. Bergmann bejaht auch die Frage, ob ein Übergang der O. f. localisata in eine generalisata möglich ist und zwar auf Grund einer Beobachtung bei einem Mädchen, das von einer lokalisierten O. f. geheilt worden war und 10 Jahre später an einer generalisierten erkrankte. Anschütz und Meyer-Borstel konnten ebenfalls Übergänge in polyostotische Formen feststellen. Auf Grund der beobachteten Übergänge auch in Sarkome sowie der Rezidive und der Hartnäckigkeit mancher Prozesse, sieht Anschütz die Prognose der O. f. localisata sogar als getrübt an. Über einen interessanten Fall von O. f. mit multiplen Muskeltumoren berichtet Folke-Henschen (1926), bei dem es zu Metastasenbildung durch Verschleppung von Zellen und sekundärer Wucherung in der umgebenden Muskulatur kam. Telford veröffentlichte einen Fall von einer Systemerkrankung des ganzen linken Beins, Goldhammer (1935) einen Fall von einer O. f. unilateralis bei einem 9-jährigen Mädchen mit Pubertas präcox, Reinhauer (1936) beschreibt ebenfalls eine halbseitige polyostotische O. f. Die Veränderungen waren nur linksseitig und schnitten am Schädel median ab. Bemerkenswert ist, daß röntgenologisch ein Pagetähnliches Bild, histologisch Mosaikstrukturen festgestellt wurden, nach Reinhauer auch ein Einwand gegen die grundsätzliche Unterscheidungsmöglichkeit von O. f. und Paget deformans. Über die Symptome und den Verlauf der typischen generalisierten O. f. wurde schon berichtet. Die Prognose ist heute verhältnismäßig gut, vor allem bei frühzeitiger Erkennung und Behandlung.

Was die Therapie betrifft, so ist bemerkenswert, daß sie eigentlich fast immer zum Erfolg führt, trotzdem die Ätiologie der O. f. keineswegs einwandfrei geklärt ist. Bei der Behandlung der lokalisierten O. f. kommt es auf die Eröffnung des Knochens d. h. auf die Befreiung von Druck und Spannung und die Entfernung des Inhalts an. Eine gründliche Exkochleation mit anschließender Jodoformbehandlung (Brandes) oder Kauterisation wird heute allgemein als die Methode der Wahl angesehen. Auch nach Zystenpunktion wurde manchmal Heilung beobachtet. Daß die Entlastung des Knochens allein aber nicht genügt, beweist das Vorkommen erneuter Spontanfrakturen und Rezidive. Einige Autoren treten jedoch für ein konservatives Vorgehen mit Rücksicht auf die gute Heilungstendenz nach Spontanfrakturen und Zystenzertrümmerung ein (Frangenheim, Brandes). Im Gegensatz dazu empfehlen andere wie Braizew, Hoffmeister u. a. wiederum ein radikaleres Vorgehen in Form einer subperiostalen Resektion des erkrankten Gebietes mit Autotransplantation von Tibiaspänen. Hoffmeister sieht die radikale Therapie als die beste und sicherste an, weil dadurch Rezidive und sarkomatöse Entartung am ehesten vermieden würden. Bergmann und Lexer empfehlen bei größeren Defekten des Knochens und statischen Schwierigkeiten die Knochentransplan-

tation. Auch die Resektion erscheint ihnen in manchen Fällen angebracht, zumal der Knochen vom Periost aus vollkommen regeneriert. Es wurde auch schon versucht, die Regeneration durch lokales Kalkangebot mit kleinen Knochenlamellen zu erhöhen. Es wurde aber eher eine Verzögerung der Heilung beobachtet. (Pohl). Hertel (1936) dagegen geht noch weiter und fordert eine Aufsplitterung des Knochens zur Erreichung eines verstärkten Neubildungsreizes. Nach ihm soll auch bei gelenknahen Prozessen eine teilweise Aufsplitterung verbunden mit freier Knochenplastik versucht werden. Öhlecker (1936) emfiehlt auch das Einlegen einer Gipsplombe nach der Auskratzung, die dann rasch durch Knochen ersetzt würde. Auch heteroplastischer Defektersatz durch Rinderknochen wird von Faltin empfohlen. Dadurch erspart man dem Patienten eine Schwächung des Knochens an der Entnahmestelle eines Autotransplantats, ein Gesichtspunkt, der, wenn es sich um große Defekte, namentlich bei Kindern, handelt, Berücksichtigung verdient. Mäßig große Defekte können am besten durch einfache Überdeckung mit Unterhautzellgewebe, Fett und Haut ersetzt werden. Verstümmelnde Eingriffe wie Amputation und Exartikulation werden heute allgemein abgelehnt (Hoffmeister) und nur in Ausnahmefällen, wie dem schon erwähnten Fall, von Telford angewandt. In seltenen Fällen wurde auch die bekannte Umkipplastik nach Sauerbruch erfolgreich angewandt.

Bei der generalisierten O. f. ist natürlich eine lokalchirurgische Behandlung der über das ganze Skelett verteilten Herde undurchführbar. Es wurde wohl versucht, Jaitner berichtet sogar von einem erfolgreich durch mehrfache Resektionen und Transplantationen behandelten Fall, aber für eine Systemerkrankung wie die generalisierte O. f. erscheint diese Therapie ungeeignet. Bei der heutigen Kenntnis von der Störung des Kalkstoffwechsels wird stets nach dem Vorhandenseins eines E. K.-Tumors gesucht. Auf dessen Entfernung oder Ausschaltung zielt heute jede Therapie hin. Simon und Weil versuchten eine Beeinflussung durch Hautinzisionen am Hals; Bastai, Doglietti berichten über Besserungen nach Ligatur der unteren Thyreodeagefäße. In den meisten Fällen, die bisher veröffentlicht sind, wurde eine Exstirpation der Epithelkörperchen vorgenommen (Snapper, Wichmann, Mandl, Gold u. a.), auch selbst dann, wenn kein Tumor gefunden wurde. (Aub, Barr). Der Erfolg war stets eine außerordentliche Besserung oder Heilung. Nach Redwitz (1936) u. a. läßt sich eine vollständige Heilung durch Exstirpation nicht erzielen, weil die Epithelkörperchen nur sekundär wirkten, die primäre Störung aber im Mittelhirn liege. Andere versuchen auch eine therapeutische Einwirkung durch Kalzium, Eisen, Arsen und Phosphor (Lotsch, Roth, Volkmann). Es wurde dadurch teilweise eine Besserung erzielt, andererseits besteht wieder die Gefahr der Nierenschädigung und vermehrter Steinbildung. (Mustakallio 1935). Von anderer Seite wurden Organpräparate erfolgreich angewandt, welche die Substanzen der Schilddrüse, Hypophyse, Nebenniere, Thymus, Keimdrüsen, Pankreas und Knochenmark enthalten. Mit der Behandlung der O. f. durch Röntgenstrahlen, die von Willich und Meyer-Borstel u. a. abgelehnt wird. konnte zwar keine Heilung aber doch

Besserung erzielt werden. (Gerlach, Schneyer). Bei chirurgischer Behandlung von Riesenzelltumoren fand Satta (1936) in 90% der Fälle Rezidive, während Röntgenbestrahlungen angeblich weit bessere Resultate lieferten. M. Cuttler und S. E. Owen (1936) berichten über gute Erfolge bei Röntgenbestrahlungen von O. f. cystia generalisata. Sie empfehlen jedoch diese Therapie nur für inoperable Kranke und solche, bei denen die Operation erfolglos war. Schon früher hatte Bergmann auf die guten Erfahrungen mit Röntgenbestrahlungen hingewiesen. Es besteht kein Zweifel, daß diese Therapie bei ganz schweren Fällen empfehlenswert ist, aber als eigentliche Behandlung kommt sie weder für die lokalisierte noch für die generalisierte O. f. in Frage. Sehr gut ist dagegen nach allgemeinem Urteil und Erfahrungen die Röntgenbestrahlung als Nachbehandlung operierter Fälle, sie beschleunigt die Heilung und trägt zur Besserung des Allgemeinzustandes bei.

So erfolgreich die Therapie der O. f. im allgemeinen auch ist, so unsicher und schwierig kann sie sein, wenn es sich um Fälle handelt, bei denen die Differentialdiagnose Sarkom in Betracht kommt. Eine Fehldiagnose kann unter diesen Umständen zu verstümmelnden Eingriffen verleiten, wo sie gar nicht nötig sind, andererseits kann eine nur beschränkte Ausräumung des Krankheitsherdes im Falle eines Sarkoms zur Metastasenbildung und damit zum Tode führen. Die differentialdiagnostischen Schwierigkeiten und damit die Unsicherheit der Therapie sind einerseits bedingt durch die Unzulänglichkeit der Untersuchungsmethoden, andererseits durch die Tatsache, daß es zwischen O. f. und Sarkom Übergänge gibt. Von Martens, Nissen, Wanke u. a. sind Übergangsfälle beschrieben worden. Fromme ist sogar der Ansicht, daß die O. f. einen präsarkomatösen Zustand darstellt, er fordert deshalb auf jeden Fall operative Behandlung auch wenn Spontanfraktur vorliegt. Speiser fand, daß in 2% aller Fälle aus einer O. f, Kienböck in 3—5% aus einer Ostitis deformans Paget ein Sarkom entwickelt. Von anderen Autoren wird dagegen behauptet, daß sich ein Sarkom nicht aus sondern neben einer O. f. entwickelt. Nach Anschütz, Bergmann, Coenen, Klinge ist der Übergang einer O. f. zum Sarkom einwandfrei erwiesen, wenn auch eine Seltenheit. Wie es überhaupt möglich ist, daß sich auf dem Boden einer O. f. eine bösartige Geschwulst bilden kann, ist heute noch ebenso ungeklärt wie die Frage der Ätiologie der Tumoren an sich. Reste embryonalen Gewebes sollen die Ursache sein (Cohnheim), Ausschaltung der Zelle aus einem physiologischen Verbande (Ribbert), der Entzündungs- oder Regenerationsreiz, das Trauma wird als geschwulstbildender Faktor beschuldigt. Sicher ist nur, daß mehrere Faktoren in Frage kommen und zu einer inneren im Organismus liegenden Ursache ein äußeres, auslösendes Moment hinzukommen muß. Grundsätzlich unterscheidet sich das Osteosarkom von der O. f. durch seine Bösartigkeit. Diese besteht darin, daß die Geschwulstzellen ohne sich um die physiologischen Grenzen zu kümmern, in das benachbarte Gewebe vordringen, ferner daß sie auf dem Blut- oder Lymphweg verschleppt werden und irgendwo im Organismus Metastasen bilden können. Das Sarkom kann peripher am Knochen oder zentral liegen; es besteht aus

unreifen polymorphen oder runden Zellformen in regelloser Lagerung, dazwischen auch Riesenzellen. Zwischen den Zellhaufen wird ein feines aber ausgereiftes Knochengerüst gebildet, das nach außen eine strahlige Anordnung annimmt. Vorzugsweise befallen wird die Metaphyse vor allem des Femurs und der Tibia, im Gegensatz zur O. f., die sich besonders an den Epiphysen entwickelt. Klinisch ergibt das Osteosarkom ein der O. f. ähnliches Bild, so daß die Unterscheidung oft große Schwierigkeiten macht. Die Schwellung des Knochens ist ähnlich, die Konsistenz kann bretthart, elastisch oder ganz weich sein, Fluktuation ja sogar das „Pergamentknittern" läßt sich beobachten. Die Schmerzen können rheumatischen Charakter tragen, bei Beteiligung größerer Nerven kommt es zu heftigen Schmerzen. Letzteres Symptom ist im allgemeinen die Regel, kann aber doch die Diagnose nicht sichern. Ein grundsätzlicher Unterschied besteht in der Beteiligung der Haut und der Weichteile, die nach anfänglicher Verschieblichkeit fest mit der Geschwulst verbacken sind. Eine Gefäßneubildung der Haut verbunden mit einer deutlichen Pigmentierung läßt sich gelegentlich beobachten. Für die Differentialdiagnose am wichtigsten ist das Röntgenbild. Beim Sarkom des Knochens finden sich röntgenologisch umschriebene Defekte und unscharfe, fleckig-streifige Aufhellungen des Knochens. Finden sich scharfe Begrenzungen zwischen gesundem und krankem Knochen in Zystenform, so läßt sich ein Sarkom ziemlich sicher ausschließen und eine O. f. annehmen. Bei Paget dagegen besteht röntgenologisch kein so klarer Unterschied, unscharfe Aufhellungen sind hier der normale Befund. Fast immer ist beim Sarkom das Periost mitergriffen und vom Tumor durchbrochen, ein Befund, durch den sich diese bösartige Geschwulst grundsätzlich von der O. f. und Paget unterscheidet. In seltenen Ausnahmefällen kommt es allerdings vor, daß eine O. f. in die Umgebung durchbricht (Brandes, Bergmann, Roux). Es kann sich dann ebenso gut um einen sich entwickelnden Malignen Tumor handeln als um eine O. f. „In zahlreichen Fällen ist es dem Röntgenologen nicht möglich, eine O. f. und ein Sarkom in ihren Anfängen voneinander abzugrenzen" (Nissen). Ein wichtiger diagnostischer Unterschied besteht auch im Verlauf der Corticalis, die bei der O. f. stest parallel läuft, beim Sarkom jedoch dachziegelartig abbiegt. Schwierig ist die Differentialdiagnose Sarkom dann, wenn der Prozeß im Frühstadium und noch innerhalb der Corticalis gefunden wird, ohne daß eine Beteiligung des Periostes oder der umgebenden Weichteile festgestellt werden kann. In solch zweifelhaften Fällen ist für die Differentialdiagnose ein unentbehrliches Hilfsmittel die Probeexzision und die histologische Untersuchung. Auf ihre Bedeutung wurde oben bereits einmal hingewiesen. Trotz der histologischen Unterschiede zwischen O. f. und Sarkom läßt sich auch durch diese Methode nicht immer eine Entscheidung treffen. Volkmann spricht sogar in vielen Fällen von einem klaren Versagen der klinischen Untersuchungsmethoden und sieht als allein ausschlaggebend nur den Verlauf der Krankheit an. Daß sich die Therapie bei der außerordentlich infausten Prognose der Sarkome darauf nicht stützen kann, ist klar. Es muß eben darauf hingearbeitet werden durch Ausnützung aller klinischen Methoden soviel Anhaltspunkte zu sammeln, daß eine Wahrscheinlichkeitsdiagnose gestellt werden kann, auf die sich die Therapie auf-

bauen läßt. Für zweifelhafte Fälle wird von vielen Autoren (Haberer, Bergmann u. a.) eine Probeexzision empfohlen, die zugleich eine radikale Ausräumung des Krankheitsherdes darstellt. Ergibt sich eine O. f., so ist die ausgiebige Probeexzision zugleich die beste Therapie. Ergibt sich histologisch jedoch ein Sarkom, so muß die Ausräumung der regionären Drüsen und nachfolgende Röntgentiefenbestrahlung vorgenommen werden. Reicht das noch nicht aus, so muß zur Resektion und Knochentransplantation geschritten werden; verstümmelnde Eingriffe, Amputationen sind nur in Sonderfällen zulässig. Sicher ist, daß in zweifelhaften Fällen stets operativ vorgegangen werden muß, Röntgenbestrahlung als alleinige Therapie ist entschieden abzulehnen.

Von dem eigentlichen Sarkom als einer bösartigen Geschwulst ist streng zu entscheiden das sogenannte Riesenzellsarkom. Es wird auch myelogenes Sarkom genannt, gehört jedoch nach Konjetzny nicht zu den echten Geschwülsten. Diese Riesenzelltumoren sind vielmehr entzündliche-resorptive Neubildungen, deren Riesenzellen zu den myelogenen Zellen keine Beziehungen haben, sondern die sich von den Kapillaren ableiten. Die Bezeichnung myelogenes Sarkom ist also falsch. Nach der Auffassung vieler Autoren (Lubarsch, Konjetzny, Pommer) sind sie nicht als maligne Tumoren zu bezeichnen. Roscher Fredrick (1936) kommt auf Grund von Untersuchungen an einem größeren Material zu der Auffassung, daß die Riesenzellengeschwülste eine geschwulstbildende Form der O. f. sind. Er schlägt deshalb vor, die Bezeichnung „Riesenzellensarkom" fallen zu lassen und durch die Bezeichnung „gutartige Riesenzellengeschwulst" zu ersetzen. In die Gruppe der gutartigen Neubildungen sarkomähnlicher Natur gehören außerdem auch die Ewingsarkome. Charakteristisch für Ewing nach Deutschländer ist das regionäre Wachstum in der Längsrichtung der Diaphyse im Gegensatz zu dem expansiven, destruktiven Wachstum der eigentlichen Sarkome. Die Erkrankung beginnt häufig mit den Erscheinungen einer Osteomyelitis. Zur Therapie ist zu sagen, daß die Ewingsarkome sehr gut auf Röntgenbestrahlung reagieren.

Im folgenden soll ein Fall von Ostitis fibrosa lokalisata mitgeteilt werden, der in mehrfacher Hinsicht vor allem bezüglich der Differentialdiagnose Sarkom Beachtung verdient.

Der Patient E. R. ist 35 Jahre alt.

Familienanamnese: Eltern waren gesund, wurden alt, starben an Altersschwäche. 5 gesunde ältere Geschwister.

Eigenanamnese: Als Kind Masern, Lungenentzündung. Sonst nicht ernstlich krank gewesen. Kein Anhaltspunkt für Rachitis oder sonstige Knochenerkrankung.

1914

erlitt er einen Straßenbahnunfall, danach Amputation des linken Fußes.

1928

bekam er Schmerzen im linken Handgelenk, sodaß er mit der Hand nicht ordentlich zugreifen konnte. Bei Bewegungen war ein Knirschen am Unterarmende wahrnehmbar. Sein Arzt stellte eine Verstauchung fest, behandelte

ihn mit Stärkeverband, worauf aber keine Besserung eintrat. In der Universitätsklinik Prof. Bätzner (26. 11. 1928) wurde auf Grund eines Röntgenbildes eine Ostitis fibrosa am linken Radiusende diagnostiziert. Daraufhin Operation durch Prof. Bätzner: Ausschabung der linken Speiche. Die histologische Untersuchung (Prof. Pick) des zystischen Tumors ergab mikroskopisch keinen Hinweis auf eine Beziehung zu einer Osteodystrophie fibrosa. Es ergab sich vielmehr das Bild eines myologenen Riesenzellensarkoms mit vielen Spindelzellen und überaus zahlreichen, vielkernigen Riesenzellen. Auffallend war die Verflüssigung und zystoide Einschmelzung des Gewebes, die jedoch vom Pathologen als nichts Ungewöhnliches bei dieser Blastomform angesehen wurde. Der Patient wurde nach 14tägiger Behandlung geheilt entlassen.

1932

erlitt der Patient einen Sturz auf den linken Arm, worauf starke Schmerzen an der alten Operationsstelle eintraten. Durch eine Röntgenaufnahme ergab sich eine Fraktur, die in Narkose richtig gestellt wurde. Nach 10 Tagen konnte er entlassen werden. Einige Zeit nach dem Bruch zeigte sich eine kleine Anschwellung an der alten Operationsstelle, außerdem stellten sich stechende Schmerzen ein.

1934 (April)

wurde röntgenologisch eine blasige Auftreibung des Knochens festgestellt, die als Wucherung gedeutet wurde. Es wurde Arsen verordnet, worauf sich jedoch keine Besserung zeigte. Die Auftreibung und Schwellung des Speichenendes schritt sichtlich fort, der äußere Umfang jedoch blieb konstant. (13 cm.)

1934 (Oktober)

Operation Prof. Bätzner. Eröffnung des Herdes von der alten Narbe aus mit einem 10 cm langen Schnitt. Nach Freilegung der obersten Knochenschicht erweist sich diese als papierdünn und brüchig, das gesamte Radiusende ist bis zum Handgelenk hin mit braunen etwa haselnußartigen weichen Geschwulstmassen angefüllt, dorsal und medial volar sind die Massen durch den Knochen in die Umgebung vorgedrungen, machen aber gleich hinter dem Knochen halt. Mit dem scharfen Löffel wird der gesamte Inhalt herausgekratzt, so daß nur eine schmale Knochenspange lateral bestehen bleibt. Nach der Auskratzung erfolgt Sengelung mit dem Thermokauter. Die Höhle wird durch einfaches Übernähen der sich über der Knochenhöhle befindlichen Haut, Fett und Unterhautzellgewebe geschlossen. Der Arm wird durch einen halbbogenförmigen schalenartigen Gipsverband bis zum Ellbogengelenk und zur Unterstützung der Hand bis über die Fingerkuppen hinaus fixiert.

Pathologisch-anatomischer Befund:

Makroskopisch: Zahlreiche, meist erbsengroße, weiche, braune, stellenweise durchblutete Gewebsbröckel. Mikroskopisch: Keine bösartige Geschwulst, sondern das typische Bild eines braunen Tumors einer O. f. zystica. Es finden sich weitgehende Ähnlichkeiten mit der sog. Riesenzellenepulis. Die Hauptmasse des Gewebes besteht aus einem spindelzelligen Mesenchymschwamm, daneben finden sich reichlich Riesenzellen. Die Braunfärbung rührt von einer stellenweise sehr intensiven Hämosiderinablagerung

her. In den peripheren Teilen der Geschwulst findet Knochenneubildung durch Osteoblasten statt. Die Knochenneubildung ist aber überhastet, die Bälkchen erscheinen außerordentlich kalkarm und schmal.

Der postoperative Verlauf ist normal, die Untersuchung des übrigen Körpers ergibt keinen weiteren pathologischen Befund. Am 10. Tage erfolgt Entlassung.

Die Nachuntersuchung des Patienten 1937 ergibt folgenden Befund. Die 7 cm. lange Operationsnarbe an der linken Hand und Unterarm ist reizlos und auf ihrer Unterlage verschieblich. Die linke Hand ist speichenwärts verschoben, an der Elle springt der Stielfortsatz stark hervor. Die Hand ist gegen den Unterarm daumenwärts winklig abgeknickt, ihre Bewegungsfähigkeit ist etwas gehemmt. Die rohe Kraft der linken Hand ist sehr herabgesetzt, das Heben von Lasten ist nicht möglich. Die Spreitzfähigkeit der Finger ist erhalten. Die Muskulatur des linken Unter- und Oberarmes ist ein wenig geschwunden. Der Pat. zeigt im allgemeinen einen guten Kräfte- und Ernährungszustand, das Körpergewicht ist gleichgeblieben.

Die Röntgenkontrollaufnahme 1937 ergibt eine unregelmäßige, bucklige Auftreibung im distalen gelenknahen Anteil des Radius. In der Spongiosa findet sich am Übergang zum Radiusschaft eine ovale, glatt begrenzte Aufhellung. Am gelenknahen Anteil ist die Struktur des Knochens sehr stark verdichtet, auch hier zeigen sich kleinere Aufhellungen. Der Proz. styloideus radii ist sehr weit radialwärts ausgezogen, von diesem aus zieht sich nach der Radialseite des Knochens eine schmale Callusbrücke bis in Höhe des Ansatzes der beschriebenen Cyste. Die Ulna ist in ihrem distalen Anteil durch die knollige Auftreibung des Radius stark ulnawärts verdrängt. In ihrem mittleren Anteil sind ebenfalls multiple cystische Aufhellungen vorhanden. Ergebnis: Es handelt sich um eine Ostitis fibrosa cystica am linken Radiusende und in der Diaphyse der Ulna.

Der Vergleich mit früheren Aufnahmen 1928, 1929, 1932, 1936, zeigt, daß der größte Teil der cystischen Veränderungen in der Knochenstruktur durch die Operation beseitigt wurde. An Stelle des cystischen Gewebes findet sich jetzt in den gelenknahen Abschnitten eine verdichtete Spongiosastruktur. Lediglich am Übergang in dem gesunden Knochen ist eine größere Cyste noch nachwesibar, die, wie die Vergleichsaufnahmen zeigen, nicht wesentlich größer geworden ist. Die cystischen Aufhellungen in der Ulna, die schon 1932 nachweisbar sind, erweisen sich ebenfalls nicht progredient. Die an der Radialseite befindliche Callusbrücke ist anscheinend im Anschluß an die im Oktober 1932 erfolgte Fraktur entstanden.

Ergebnis: Der Vergleich der Aufnahmen zeigt, daß sowohl der Prozeß in der Speiche als auch in der Elle zum Stillstand gekommen ist.

ZUSAMMENFASSUNG.

Die Anamnese dieses Falles ist zunächst typisch für Ostitis fibrosa. Es treten ohne ersichtliche Ursache ziehende Schmerzen im linken Unterarm und Knirschen bei Bewegung des Handgelenks auf, was auf eine Verstauchung zurückgeführt wird. Durch eine Röntgenaufnahme wird eine O. f.

diagnostiziert, daraufhin erfolgt Operation. Die histologische Untersuchung des operierten Tumors bestätigt die Diagnose nicht, sondern ergibt ein Sarkom. Dieser Widerspruch ist bemerkenswert und zeigt deutlich die Schwierigkeit der Diagnose. Der Patient ist danach mehrere Jahre ohne Beschwerden, bis er 1932 bei einem geringen Fall eine Spontanfraktur erleidet, die nicht richtig heilen will. Es kommt vielmehr zu einer erneuten Strukturveränderung und Auftreibung des Knochens. Ob es sich um ein Rezidiv der O. f. oder um ein auf dieser Grundlage entstandenes Sarkom handelte, war röntgenologisch wiederum nicht sicher zu entscheiden, da gewisse Wucherungen einen bösartigen Tumor vortäuschten. Tatsächlich ergab sich bei der Operation auch, daß die Tumormassen durch den Knochen in die Umgebung vorgedrungen waren und erst hinter dem Knochen halt machten. Dieser Befund ist umso bemerkenswerter, als es sich, wie die histologische Untersuchung klar bewies, doch nicht um eine bösartige Geschwulst, sondern um einen braunen Tumor einer Ostitis fibrosa zystica handelte. Es liegt also einer der Ausnahmefälle vor, bei denen die Ostitis fibrosa sarkomähnlich die Corticalis und das Periost durchbricht. Solche Fälle wurden ja auch von Roux, Bergmann und Brandes beschrieben. Was die Diagnosestellung anlangt, so ist interessant, daß die histologische Untersuchung bei der ersten Erkrankung die Diagnose Ostitis fibrosa, die auf Grund der typischen Anamnese und des Röntgenbildes gestellt war, erschüttern konnte, während sie im zweiten Fall erst Klarheit brachte und die Gutartigkeit der Geschwulst eindeutig bewies. Diese Tatsache bekräftigt einerseits die Ansicht Lubarsch's von der „Unsicherheit der histologischen Diagnose", andererseits zeigt sich, daß den Schwierigkeiten der Differentialdiagnose nur durch die Kombination aller Methoden begegnet werden kann: einer genauen klinischen Untersuchung, einem guten Röntgenbild und einer histologischen Untersuchung, (Probeexzision). Denn hätte sich die Therapie nur auf die Diagnose des Pathologen allein gestützt, so wäre durch die Diagnose Sarkom die Indikation zu einer radikalen Operation gegeben gewesen, was sicher eine schwere Beeinträchtigung der Arbeitsfähigkeit des Patienten bedeutet hätte. Bei der zweiten Erkrankung war die Differentialdiagnose O. f. und Sarkom noch erheblich erschwert. Trotzdem das Rezidiv sicher eine Verschlimmerung des Prozesses bedeutete und der Tumor sogar die Tendenz zur Ausbreitung in die Umgebung und „Metastasierung" in die Ulna zeigte, wurde doch auf Grund des klinischen, pathologischen und röntgenologischen Befunds an der Diagnose O. f. festgehalten. Der Gedanke an ein Sarkom war ja schon bei der ersten Erkrankung aufgetaucht, in diesem Falle lag er noch näher. Selbst wenn es sich anfangs um eine O. f. gehandelt hätte, so wäre doch ein Übergang in ein Sarkom mit Metastasenbildung möglich gewesen, wie er auch von Anschütz und Meyer-Borstel beschrieben wurde. Die Richtigkeit der Diagnose O. f. und der Therapie beweist die Beobachtung des Falles über eine Zeit von nun mehr acht Jahren, ohne daß sich Anzeichen für eine Bösartigkeit des Tumors gefunden hätten. Die Kontrollaufnahme ergab vielmehr, daß der Prozeß zum Stillstand gekommen ist. Die Prognose der Erkrankung ist zweifellos günstig zu beurteilen, wenn auch die Möglichkeit nicht ganz sicher auszuschließen ist, daß vielleicht doch einmal der jetzt ruhende Prozeß ein überstürztes Wachstum an den Unterarmknochen an-

nehmen könnte. Der bisherige Verlauf und die lange Beobachtung des Falles über acht Jahre gibt jedoch keine Veranlassung zu dieser Annahme.

Für die Ätiologie dieses Falles von O. f. ist von Bedeutung, daß der Pat. wiederholte Traumen erlitten hat. Zur Zeit des eigentlichen Ausbruchs der Erkrankung kann sich der Pat. allerdings keiner Verletzung entsinnen, es ist aber nicht ausgeschlossen, daß im Anschluß an einen früheren Unfall, der zur Amputation des linken Fußes führte, eine O. f. des linken Unterarmes sich entwickelt hat. Da der Unfall jedoch 14 Jahre zurückliegt ist die Wahrscheinlichkeit dieser Entstehung gering. Es handelt sich wohl eher um eine konstitutionelle Minderwertigkeit des Knochensystems, wobei ein „physologisches Trauma" im Sinne Lotschs zur Entwicklung eine O. f. in dem disponierten Knochen führte. Für andere Theorien der Entstehung einer O. f., wie durch spez. Erreger, Toxine und chronische Entzündungen liedert dieser Fall von O. f. keinen Anhaltspunkt. Auch innersekretorische Störungen, wie sie von Berblinger, Lotsch und Meyer-Borstel auch für die lokalisierte O. f. angenommen werden, waren nicht zu beobachten. Zur Frage der Entstehung des Rezidivs ist zu sagen, daß sie möglicherweise auf eine nicht ausreichende Ausräumung des Krankheitsherdes zurückzuführen ist. Sie kann aber auch auf traumatischer Grundlage entstanden sein, da der Pat. ja einen Sturz auf den Arm erlitten hat. Die Frage muß deshalb offen gelassen werden. Im letzteren Falle würde sich die O. f. als Folge von Markblutungen nach der Radiusfraktur entwickelt haben. Konjetzny, Looser, Nissen und Teichmann haben ja solche Beobachtungen gemacht und diese durch Experimente zu erhärten versucht. Im obigen Falle erscheint eine derartige Annahme eine gewisse Berechtigung zu haben.

Über die Ätiologie dieser Ostitis fibrosa localisata läßt sich abschließend feststellen, daß das Trauma wesentlich zur Entwicklung der Krankheit beigetragen hat, daß aber eine gewisse Disposition, sei es durch eine Minderwertigkeit des Knochensystems, sei es durch klinisch nicht nachweisbare Ernährungs- oder Gefäßstörungen, vorhanden gewesen sein muß.

Zur Frage der Therapie ist zu sagen, daß bei unklaren Fällen dieser Art die beste Lösung eine radikale Ausräumung des Krankheitsherdes mit Kauterisation ist, wie sie von Bergmann und Haberer vorgeschlagen wurde und die auch hier zum Erfolge führt.

Am Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Baetzner für die Überlassung des Themas und die freundliche Hilfe bei der Arbeit meinen besten Dank auszusprechen.

SCHRIFTTUM

v. Albertini: Gutartige Riesenzellgeschwülste. Z. f. Path. Bd. 37, 1926.
Aschoff: Lehrbuch der allgemeinen und speziellen Path.-Anatomie.
Beck: Ein Beitrag zur Frage Ositis Fibrosa localisata Sarkom. Inaug.-Diss. Breslau 1933.
v. Bergmann: Ostitis fibrosa und ihre Ausgänge. Arch. f. klinische Chir. Bd. 136, 1925.
— Von der lokalisierten zur generalis. Ostitis fibrosa. Arch. f. klin. Chir. Bd. 141 1926.
v. Beust: Ostitis fibrosa und Knochenzysten bei angeblicher Unterschenkelfraktur. Dtsch. Z. f. Chir. Bd. 152, 1920.
Braizew: Zur Frage der Osteodystrophia localisata cystica. Arch. f. klin. Chir. Bd. 150/1928.
Brandes: Kongreß der deutschen orthopädischen Gesellschaft. Zbl. f. Chir. 1927.
Caan: Über fibröse Ostitiden. Dtsch. med. W. 1924, Bd. 40.
Castiglioni: Über Knochendystrophie. Zentr. Org. f. d. ges. Chir. 1935.
Christeller: Über die Osteodystrophia fibrosa. Verhdl. d. dtsch. path. Ges. Bd. 150, 1926.
Cordes: Über Ostitis fibrosa am Fußsklett. Dtsch. Z. f. Chir. 1928.
Cuttler, M. u. Owen, S. E.: Bestrahlung der Parathyreoidäe bei Ost. fibrosa cystica generalisata. Z. f. Chir. 1935.
Dega: Über fibröse Knochenerkrankung sog. O. f. Dtsch. Z. f. Chir. 1928.
Deutschländer: Zur Kenntnis der Ewingsarkome. Zentr. Org. für die gesamte Chir. 1934.
Dreifuß: Über die traumatische Entstehung der Knochenzysten. Fortschr. a. d. Gebiet d. Röntgenstr. Bd. 28.
Faltin: Heteroplastischer Defektersatz durch Rinderknochen nach Operation wegen Ostitis Fibrosa. Z. f. d. ges. Chir. 1933.
Feldmann: Über die Histogenese der Zysten bei der tumorbildenden Form der Osteodystrophia fibrosa. Z. f. allgem. Path. 1936.
Ficacci: Epithelkörperchen und Ostitis fibrosa. Z. f. Chir. 1935.
Filbry: Die wechselvolle Geschichte einer O. f. des Femurs. Bruns Beitr. z. klin. Chir. 1936.
Folke Henschen: Fall von Ostitis fibrosa mit multiplen Muskeltumoren. Z. f. allgem. Path. 1926.
Frangenhaim: Die Klinik der Osteodystrophia fibrosa. Verhdl. d. dtsch. path. Ges. Bd. 21, 1926.
— Die Frühstadien der Ostitis (Osteodystrophia) fibrosa. Dtsch. Z. f. Chir. Bd. 200 1927.
Friedrich u. Knorr: Ostitis fibrosa localisation mit Nachweis von Aktinomyzeten. Dtsch. Z. f. Chir. Bd. 225, 1929.
Fromme: Über die Osteodystrophia und ihre Beziehungen zum Sarkom. Arch. f. klin. Chir. Bd. 152, 1928.
Gaugele: Zur Frage der Knochenzysten und der Ostitis v. Recklinghausen. Arch. f. klin Chir. 1907.
Geschickter: Bone tumors. Zentral Org. f. d. ges. Chir. 1936.
Gold: Über die Bedeutung der Epithelkörperchenvergrößerung bei der Ostitis fibrosa generalisata v. Recklinghausen. Z. O. f. d. ges. Chir. 1928.
Goldhammer: Ostitis fibrosa unilateralis. Z. f. Chir. 1935.

v. Haberer: Zur Frage der Knochenzysten und Ostitis fibrosa v. Recklinghausen. Arch. f. klin. Chir. Bd. 81, 1907.
Hamann: Zur Ätiologie der Ostitis cystoplastica. Med. Klin. 1920.
Hanke: Über experimentelle Osteodystrophia fibrosa. Z. f. d. ges. Chir. 1936.
— Osteodystrophische Erkrankungen und ihre Begrenzung. Z. f. ges. Chir. 1936.
Hellner: Irrtümer der Diagnose bei Knochensarkom und die Bedeutung der Probeexzision. Arch. f. klin. Chir. Bd. 169, 1932.
Hertel: Zur Aufsplitterung bei der lokaliseirten Ostitis fibrosa und zur Behandlung gelenknaher Prozesse. Der Chirurg Juni 1936.
Hoffheinz: Vergrößerung der Epithelkörperchen bei Ostitis fibrosa. Virch. Arch. 1925 Bd. 256.
Hoffmeister: Osteodystrophia fibrosa. Dtsch. Z. f. Chir. Bd. 217, 1929.
— Ostitis Fibrosa-Sarkom. Dtsch. Z. f. Chir. Bd. 236, 1932.
Jaffe: Hyperparathyreoidissen. ZlO. f. Chir. 1935.
Jaffe, Bodansky, Blaier: Ostitis fibrosa durch Epithelkörperchenextrakt. Klin. W. 1930.
Kästner: Zur Ostitis fibrosa. Z. f. Chir. 1929.
Klinke: Ostitis fibrosa und Sarkom. Z. f. Path. 1936.
Konjetzny: Die sogenannte lokalisierte Ostitis fibrosa. Arch. f. klin. Chir. Bd. 121, 1922.
Lang: Ostitis fibrosa generalisata und Osteomalacie, Rachitis in ihren Beziehungen. Klin. W. 1926.
Looser: Über die Cysten und braunen Tumoren der Knochen. Dtsch. Z. f. Chir. 1925 Bd. 189.
— Zur Pathogenese der sog. Ostitis fibrosa. Z. f. Path. 1926 Bd. 37.
Lotsch: Über generalisierte Ostitis fibrosa mit Tumoren und Zysten. Arch. f. klin. Chir. Bd. 121.
Lubarsch: Chir. Kongr. 1922, Arch. f. Klin. Chir. Bd. 121
Mandl: Klinisches und Experimentelles zur Frage der lokalisierten und generalisierten O. Fibrosa. Arch. f. Klin. Chir. Bd. 143, 1926.
Marx: Osteodystrophie und Hormonwirkung. Z. f. Chir. 1936 Nr. 4.
Matolesy: Über die chirurgische Behandlung von Knochenzysten. Arch. f. klin. Chir. 1936.
Meyer-Borstel: Über Ostitis (Osteodystrophia) fibrosa. Bruns Beitr. z. klin. Chir. Bd. 148, 1930.
Mustakallio: Untersuchungen über den mikroskopischen Bau und die Natur der Ostitis fibrosa localisata. Z. f. d. ges. Chir. 1935.
Nissen: Über fibrösen Knochenmarkersatz (Unter Benutzung des Parabioseversuchs). Deutsch. Z. f. Chir. Bd. 191 1925.
— Knochenzysten und Lues. Dtsch. Z. f. Chir. 1926 Bd. 194.
Nossen: Zur Ätiologie und Therapie der Ostitis fibrosa. Bruns Beitr. Bd. 137, 1926.
Pick: Die jetzigen Anschauungen über die traumatische Entstehung von Sarkomen bei der sog. fibrösen Ostitis. Z. f. d. ges. Chir. 1936.
Pommer: Über Osteoporose, ihren Ursprung und ihre differentialdiagnostische Bedeutung. Arch. f. klin. Chir. Bd. 136, 1925.
Ohligmacher: Ostitis fibrosa. Inaug.-Diss. Freiburg 1930.
v. Recklinghausen: Festschrift d. Assistenten Virchows. 1891.
v. Rankin: Geschwülste der Nebenschilddrüsen. Z. f. d. ges. Chir. 1933.
Reinhauer: Ein Fall von halbseitiger polyostotischer Ostitis fibrosa. Z. f. Chir. 1936.
Renner: Über die Abgrenzung von Epulis, Osteodystrophia fibrosa und Riesenzellsarkom. Arch. f. klin. Chir. 175, 1933.
Ribbert: Zur Kenntnis des Riesenzellsarkoms. Frankf. Zeitschr. f. Path. Bd. 20, 1917.
Rizzi: Experimentelle Untersuchungen über die Osteodystrophia. Z. f. Chir. 1929.
Rogner: Über Ostitis fibrosa lokalisata. Inaug.-Diss. München 1929.
Roscher: Über Riesenzellengeschwülste des Knochensystems. Z. f. Chir. 1936.

Roseno: Das Blutbild bei Ostitis fibrosa. Mitt. aus d. Grenzgeb. der Medizin und Chir. Bd. 35, 1922.
Roux: Ostitis fibrosa localisata. Zentr. Org. f. d. ges. Chir. 1928.
Ruppe: Die Recklinghausen'sche, die Pagat'sche Krankheit und die Riesenzellengeschwulst. Z. f. d. ges. Chir. 1936.
Rutishauser: Einspritzung von Parathormen und Ostitis fibrosa. Z. f. ges. Chir. 1935.
Rywkind: Die Epuliden und deren Beziehung zur Ostitis fibrosa. Virch. Arch. 1927 Bd. 1.
Schmorl: Zur Kenntnis der Ostitis fibrosa. Verh. d. dtsch. Path. Ges. Bd. 150, 1926.
Speiser: Sarkomatöse Entartung bei der Ostitis deformans. Arch. f. klin. Chir. Bd. 149, 1928.
Stenholm: Pathologisch-anatomische Studien über die Osteodysstrophia fibrosa. Z. f. Chir. 1935.
Teichmann: Experimentelle Versuche zur Erzeugung von Knochenzysten. Arch. f. Orthop. u. Unf. Chir. Bd. 27, 1929.
Tegford: A case of osteitis fibrosa (With formation of hyalin carilago). Z. f. Chir. Nr. 38, 1932.
Volkmann: Ostitis fibrosa oder Sarkom. Bruns Beitr. f. klin. Chir. 1930 Bd. 149.
Wanke: Die Ostitis fibrosa. Bruns Beitr. f. klin. Chir. Bd. 136, 1926.
Willich: Über den Verlauf des sog. O. f. loc. Arch. f. klin. Chir. Bd. 152, 1928.
Zenker: Ostitis fibrosa localisata nach Rippenfraktur. Z. f. d. ges. Chir. 1934.

LEBENSLAUF

Am 7. 2. 1913 wurde ich, Alfred Paul Schickel, als Sohn des Bezirksbaurats Peter Schickel und seiner Ehefrau Maria geb. Schneider in Günzburg a./Do. geboren.

Nachdem ich 4 Jahre die Volksschule in Günzburg besucht hatte, trat ich in das humanistische Gymnasium dortselbst ein, an welchem ich 1932 die Reifeprüfung bestand.

Mein Universitätsstudium begann ich in München, nach 3 Semestern ging ich nach Würzburg, wo ich im SS. 1934 die ärztliche Vorprüfung ablegte. Im Herbst 1934 trat ich als Fahnenjunker im Sanitätskorps in die Wehrmacht ein. Seit SS. 1935 studierte ich an der Universität Berlin und war während dieser Zeit Angehöriger der Militärärztlichen Akademie. Am 23. Oktober 1937 bestand ich mein medizinisches Staatsexamen und erhielt die Zulassung zum praktischen Jahr. Seit 1. November 1937 bin ich als Unterarzt am Standortlazarett in Augsburg.